



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/UA/intro>

## **Ювенільний Спондилоартрит/Ентезит-Асоційований Артрит( СПА-ЕАА)**

Версія 2016

### **1. ПРО ЮВЕНІЛЬНИЙ СПОНДИЛОАРТРИТ/ЕНТЕЗИТ-АСОЦІЙОВАНИЙ АРТРИТ(СПА-ЕАА)**

#### **1.1 Що це таке?**

СПА-ЕАА позначають групу хронічних запальних захворювань суглобів (артрит), сухожилів і зв'язок у місцях прикріплення до певних кісток (ентезит), які, в основному, пошкоджуються на нижніх кінцівках, а, в певних випадках, уражаються суглоби тазу і хребта (сакроілеїт – біль у сідницях і спондиліт – біль у спині). Ювенільний СПА-ЕАА частіше розвивається у осіб із позитивним тестом крові на генетичний фактор HLA-B27. HLA-B27 є білком, який знаходиться на поверхні імунних клітин. Цікаво, що хворіє тільки частина людей, у яких наявний ген HLA-B27, і, в основному, на артрит. Таким чином, наявність HLA-B27 не є достатньою, щоб пояснити розвиток захворювання. На сьогоднішній день точна роль HLA-B27 у патогенезі хвороби є невідомою. Відомо, що перед появою артрити, у дуже небагатьох випадках, була інфекція шлунково-кишкового тракту або сечостатевої шляхів (реактивний артрит). Ювенільний СПА-ЕАА має тісний зв'язок із спондилоартритами у дорослих, і більшість дослідників вважають, що ці захворювання мають одну і ту ж причину і подібні прояви. Частина дітей і підлітків із ювенільними спондилоартритами хворіють на ентезит-асоційований артрит (ЕАА) і псоріатичний артрит. Важливо відзначити, що терміни "ювенільний спондилоартрит", "ентезит-асоційований артрит", а в деяких випадках "псоріатичний артрит" з клінічної та терапевтичної точки

---

зору можна вважати синонімами.

## **1.2 Яке захворювання позначають СПА-ЕАА?**

Як уже згадувалося вище, ювенільний спондилоартрит означає групу захворювань, клінічні ознаки яких можуть перехрещуватися. Ця група включає, серед іншого, осьовий і периферичний спондилоартрити, анкілозуючий спондиліт, недиференційований спондилоартрит, псоріатичний артрит, реактивний артрит, артрит, що пов'язаний з хворобою Крона і неспецифічним виразковим колітом. Ентезит-асоційований артрит і псоріатичний артрит є різними клінічними випадками у ЮІА-класифікації і належать до ювенільного СПА.

## **1.3 Як часто зустрічається це захворювання?**

Ювенільні СПА-ЕАА є одними з найбільш поширених форм хронічного артрити в дитячому та підлітковому віці і частіше зустрічаються у хлопчиків, ніж у дівчаток. Залежно від частини світу, вони можуть становити до 30% хронічних артритів дитячого та підліткового віку. У більшості випадків, перші симптоми з'являються у віці близько 6 років. Так, велика частина пацієнтів із ювенільним СПА-ЕАА (до 85%) є носіями гену HLA-B27, частота захворюваності на СПА у зрілому віці і на ювенільний СПА у загальній популяції, а також у певних родинах, залежить від частоти трапляння цього маркера серед нормального населення.

## **1.4 Що є причиною захворювання?**

Причина ювенільного СПА-ЕАА є невідомою. Тим не менше, існує генетична схильність, що зумовлена у більшості пацієнтів наявністю гена HLA-B27 та декількох інших генів. Сьогодні вважається, що захворювання пов'язане з молекулою HLA-B27 (зв'язок, що не зустрічається у 99% населення з HLA-B27), яка синтезується неправильно, і, відповідно, у поєднанні з клітинами та їхніми продуктами (в основному прозапальними речовинами) взаємодіє, викликаючи хворобу. Однак важливо підкреслити, що HLA-B27 не є причиною захворювання, а лише фактором його сприйнятливості.

---

### **1.5 Чи захворювання успадковується?**

HLA-B27 та інші гени збільшують сприйнятливість дітей до СПА-ЕАА хвороб. Крім того, відомо, що до 20% пацієнтів з таким діагнозом мають родичів першого або другого ступеня спорідненості, хворих на СПА-ЕАА. Таким чином, ювенільний СПА-ЕАА може мати сімейний анамнез. Проте не можна вважати, що ювенільний СПА-ЕАА успадковується, оскільки захворює тільки 1% носіїв HLA-B27, іншими словами, 99% осіб із наявним HLA-B27 геном ніколи не захворюють на СПА-ЕАА. Крім того, сприйнятливість змінюється залежно від групи етнічної належності.

### **1.6 Чи можна захворювання попередити?**

Попередити хворобу неможливо, тому що її причина все ще невідома. Не доцільно обстежувати братів і сестер або родичів з метою виявлення HLA-B27, якщо вони не проявляють симптомів ювенільного СПА-ЕАА.

### **1.7 Чи хвороба є заразною?**

Ювенільний СПА-ЕАА є незаразною хворобою, навіть тоді, коли хвороба спровокована інфекцією. Крім того, не всі хворі, які були інфікованими у той самий час і тими ж самими бактеріями, захворюють на ювенільний СПА-ЕАА.

### **1.8 Які симптоми є головними?**

Ювенільний СПА-ЕАА має спільні клінічні ознаки.

#### **Артрит**

Найбільш поширені симптоми включають біль у суглобах і набряк, а також обмеження рухливості суглобів.

Багато дітей мають олігоартрит нижніх кінцівок. Олігоартрит означає, що хвороба поширилася на чотири або менше суглобів.

Пацієнти, які є хронічно хворими, можуть мати поліартрит.

Поліартрит означає, що залученими є п'ять або більше суглобів.

Найчастіше пошкоджуються колінні, гомілково-ступневі, суглоби

---

передплесни та кульшові; рідко можуть пошкоджуватися артритом дрібні суглоби стопи.

У деяких пацієнтів артрит може розвиватися на верхніх кінцівках, особливо у плечах.

### **Ентезит**

Ентезит, запалення ентезів (перехід від сухожилля або зв'язки до кістки) є другою найбільш поширеною клінічною ознакою у дітей із СПА-ЕАА. Часто пошкоджуються сухожилля і зв'язки у місцях кріплення до п'яtkової кістки, середини стопи і навколо колінної чашечки. До найбільш поширених симптомів належать біль у п'ятці, біль і припухлість в середній частині стопи і біль колінної чашечки. Хронічний ентезит може призвести до утворення кісткових шпор, що у багатьох випадках викликає біль у п'ятці.

### **Сакроілеїт**

Сакроілеїтом називають запалення крижово-клубових з'єднань, які розташовані в задній частині тазу. Сакроілеїт виникає рідко у дитинстві і розвивається частіше від 5 до 10 років після початку артрити.

Найбільш поширеним симптомом вважають періодичні болі в сідницях.

### **Біль у спині, спондиліт**

Залучення хребта на початку захворювання є дуже нечастим і зустрічається у деяких дітей в процесі перебігу хвороби. Найбільш поширеними симптомами вважають нічний біль у спині, ранкову скутість і обмеження рухливості. Болі в спині часто супроводжуються болем у шиї, і в рідкісних випадках болем у грудній клітці. Захворювання може призводити у деяких пацієнтів через багато років від початку хвороби до формування кісткових шпор і кісткових перемичок між хребцями. Однак, такі зміни майже ніколи не діагностуються у дітей.

### **Пошкодження очей**

При гострому передньому увеїті є запалення райдужної оболонки очей (іріс). Хоча це рідкісне ускладнення, але воно спостерігається у однієї третини пацієнтів впродовж перебігу хвороби один або декілька разів. При гострому передньому увеїті типовим є біль в

---

очах, почервоніння і зниження зору. Ці симптоми можуть утримуватися впродовж декількох тижнів. Зазвичай пошкоджується одне око, але запалення може повторюватися. Пацієнт повинен негайно бути обстеженим офтальмологом. Цей тип увеїту відрізняється від форми увеїту, що виявляють у дівчаток із олігоартритом і наявністю антинуклеарних антитіл.

### **Пошкодження шкіри**

У невеликої групи дітей із ювенільним СПА-ЕАА може бути псоріаз, або вони можуть хворіти на псоріаз. У цих хворих не використовується термін «ентезит-асоційований артрит» (ЕАА), і хвороба повинна позначатися як псоріатичний артрит. При псоріазі йдеться про хронічне запальне захворювання шкіри з плямами та лускочками, які, в основному, спостерігаються на ліктях і колінах. Захворювання шкіри може тривати багато років, перш ніж розвинеться артрит. У інших пацієнтів артрит може вже існувати впродовж багатьох років до появи перших ознак псоріазу.

### **Пошкодження кишечника**

У деяких дітей із запальними захворюваннями кишечника, наприклад, хворобою Крона або неспецифічним виразковим колітом, можуть розвиватися спондилоартропатії. Захворювання кишечника не належать до проявів ЕАА. У деяких дітей запальні захворювання кишечника мають легкий перебіг (субклінічний) або симптомів пошкодження кишечника нема, але, в той же час, суглобова симптоматика є більш серйозною і вимагає спеціального лікування.

### **1.9 Чи у кожної дитини хвороба перебігає однаково?**

Існує широкий спектр ознак перебігу. У той час, коли хвороба у деяких дітей набуває легкого, короткотривалого перебігу, інші діти мають важкий, тривалий і інвалідизуючий перебіг. Таким чином, цілком можливо, що у багатьох дітей впродовж декількох тижнів залученим буде тільки один суглоб (наприклад, коліно), а потім впродовж усього життя ніколи не буде спостерігатися аналогічна або інша клінічна картина, в той час, коли інші діти будуть страждати від стійких симптомів, які охоплюють кілька суглобів, сухожилля і зв'язки, а також суглоби хребта і крижово-клубові

---

з'єднання.

### **1.10 Чи відрізняється захворювання у дітей та дорослих?**

Початкові симптоми ювенільного СПА-ЕАА відрізняються від симптомів СПА в дорослих, але більшість даних свідчать про те, що вони все ж таки належать до одного і того ж спектру захворювань. Якщо у дітей з'являються пошкодження периферичних суглобів на початку хвороби (суглоби кінцівок), то у дорослих частіше спостерігають осьове ураження (суглобів хребта і крижово-клубових з'єднань). Хвороба набуває більш важкого перебігу у дітей порівняно з дорослими.

## **2. ДІАГНОЗ ТА ТЕРАПІЯ**

### **2.1 Як хворобу можна діагностувати?**

Діагноз ювенільного СПА-ЕАА встановлюють, якщо захворювання починається у віці до 17 років, артрит триває більше 6 тижнів і клінічна картина відповідає описаній вище (див. визначення і симптоми). Особливі форми СПА-ЕАА (наприклад, анкілозуючий спондиліт, реактивний артрит, і т.д.) діагностуються на підставі конкретних клінічних та радіологічних ознак. Ці пацієнти обов'язково повинні лікуватися та спостерігатися дитячим ревматологом або дорослим ревматологом, який має досвід у лікуванні дитячих ревматичних хвороб.

### **2.2 Яке значення мають лабораторні обстеження та тести?**

Позитивний тест на HLA-B27 може допомогти встановити діагноз СПА-ЕАА, особливо у дітей, які мають тільки один симптом (моносимптомні). Дуже важливо наголосити, що менше 1% людей із цією ознакою захворюють на спондилоартрит, і що частота HLA-B27 в загальній популяції становить до 12% залежно від частини світу. Важливо також відзначити, що більшість дітей і підлітків займаються різними видами спорту, що може призвести до травм, які нагадують ранні симптоми ювенільного СПА-ЕАА. Таким чином, діагноз не формується виключно на виявленні HLA-B27, а на наявності цього гену в поєднанні з іншими типовими ознаками та

---

симптомами СПА-ЕАА.

Дослідження, такі як визначення швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ) або С-реактивного білка (СРБ) забезпечують неспецифічну інформацію про загальне запалення і тому непрямим чином свідчать про активність запального захворювання. Таким чином, вони значимі для проведення лікування, навіть якщо лабораторні обстеження лише доповнюють клінічну картину. Лабораторні тести також служать для моніторингу пацієнта щодо можливих побічних ефектів лікування (кількість клітин крові, визначення функції печінки і нирок).

Рентгенівські обстеження можуть бути потрібні для моніторингу перебігу захворювання і для оцінки рівнів пошкодження суглобів, викликаного хворобою. Але у дітей із СПА-ЕАА, рентгенологічне дослідження має обмежене значення. Оскільки результати рентгенологічних досліджень у більшості дітей є незмінними, слід проводити ультразвукове обстеження або ядерно-магнітну томографію (МРТ) суглобів та сухожилів і зв'язок, щоб виявити ранні ознаки запальної хвороби. За допомогою МРТ можна виявити запалення крижово-клубових з'єднань або хребта опроміненням без навантаження. УЗД суглобів, у тому числі з доплерівським сигналом, може забезпечити кращу картину наявності та вираженості периферичного артриту і ентезиту (на кінцівках).

### **2.3 Чи хвороба лікується/може бути вилікуваною?**

На жаль, досі немає ліків від СПА-ЕАА, оскільки його причина є невідомою. Проте з актуальними терапевтичними можливостями можна ефективно контролювати активність захворювання і запобігати пошкодженню структур організму.

### **2.4 Яке лікування існує?**

Лікування, в основному, полягає в тому, щоб пацієнт отримував медикаменти і фізіотерапію/реабілітаційні заходи, спрямовані на збереження функції суглоба, що служить попередженню деформацій. Важливо відзначити, що тільки ті препарати можуть бути використані, які отримали дозвіл місцевих наглядових органів.

---

## **Нестероїдні протизапальні препарати (НПЗП)**

Йдеться про симптоматичні медикаменти, які мають протизапальну і жарознижувачу дію. Симптоматичні означає, що вони здатні тримати симптоми запалення під контролем. У дітей найчастіше використовують напроксен, диклофенак та ібупрофен. Ці препарати добре переносяться, і, як правило, побічні ефекти, найпоширеніші у вигляді дискомфорту у шлунку, є рідкісними у дітей. Комбінування різних НПЗП у лікуванні не рекомендується. Тим не менше, може бути необхідною заміна одного НПЗП іншим, якщо виявиться його неефективність або є побічні ефекти.

## **Кортикостероїди**

Ці препарати мають значення при короткотерміновому лікуванні пацієнтів із важкими симптомами. Топічні кортикостероїди (очні краплі) можуть бути застосовані для лікування гострого переднього увеїту. У важких випадках можна проводити ін'єкції навколо очного яблука або застосовувати системні кортикостероїди. Якщо призначати кортикостероїди для лікування артриту і ентезиту, то слід зазначити, що не існує доказових досліджень щодо їхньої ефективності та необхідності застосування у дітей із СПА-ЕАА; у деяких випадках їхнє застосування підтримується думками експертів.

## **Інші методи лікування (повільнодіючі протиревматичні препарати)**

### **Сульфасалазин**

Препарат показаний у дітей з пошкодженням кінцівок, у котрих симптоми утримуються, незважаючи на адекватну терапію НПЗП та/або ін'єкціями кортикостероїдів у запальні ділянки. Сульфасалазин призначають додатков до вже розпочатої терапії НПЗП (котра має бути продовженою), і ефективність його застосування розвивається тільки після кількох тижнів або місяців лікування. Тим не менше, є обмежені дані щодо ефективності сульфасалазину у лікуванні дітей. Водночас, немає чітких доказів ефективності метотрексату, лефлуноміду або протималарійних середників при ювенільному СПА-ЕАА, хоча вони широко використовуються для лікування цього захворювання.

## **Біологічні препарати**



---

На ранніх стадіях захворювання рекомендоване лікування анти-ФНП-медикаментами (ФНП = фактор некрозу пухлини), оскільки ці препарати мають обґрунтовану ефективність у лікуванні симптомів запалення. Існують дослідження щодо ефективності та безпеки цих препаратів, які підтримують необхідність їхнього застосування у пацієнтів із важким ювенільним СПА-ЕАА. Ці дослідження були представлені в керівні органи охорони здоров'я, щоб у даний час вивчити, чи можна давати дозвіл для їхнього використання при СПА-ЕАА. У деяких європейських країнах анти-TNF препарати вже схвалені для застосування у дітей.

### **Внутрішньосуглобові ін'єкції ( внутрішньосуглобові введення)**

Внутрішньосуглобові введення показані тоді, коли пошкодженим є тільки один суглоб або декілька суглобів та утримується стійка суглобова контрактура (малорухомість суглобу), котра може призвести до деформацій. Зазвичай вводять кортикостероїдні препарати пролонгованої дії. Рекомендовано, щоб діти були госпіталізовані для виконання процедури під загальним знечуленням для забезпечення оптимальних умов її проведення.

### **Ортопедичні операції**

Найчастішим хірургічним втручанням є протезування суглобів у випадку серйозного пошкодження суглобів, особливо, кульшових. Завдяки все більш ефективним медикаментозним методам лікування ортопедичні операції стають все менш потрібними.

### **Фізіотерапія**

Фізіотерапія є важливою складовою лікування. Її необхідно рано починати і проводити регулярно з метою підтримки рухомості суглобів, зміцнення м'язів та для запобігання або зменшення деформацій суглобів. Якщо переважає осьове пошкодження, то, крім мобілізації хребта, слід виконувати дихальні вправи.

## **2.5 Які побічні ефекти має медикаментозна терапія?**

Лікування ювенільного СПА-ЕАА призначеними медикаментами, як правило, добре переноситься.

Шлункова непереносимість, як найбільш частий побічний ефект

---

НПЗП (тому препарати повинні прийматися з їжею), зустрічається у дітей рідше, ніж у дорослих. НПЗП можуть викликати підвищення в крові рівня деяких ферментів печінки; але цей ефект, за винятком аспірину, розвивається рідко.

Сульфасалазин досить добре переноситься. Найчастішими побічними ефектами є проблеми зі шлунком, підвищення ферментів печінки, зниження рівня білих кров'яних клітин і шкірні реакції. Регулярні лабораторні дослідження повинні контролювати у пацієнта можливість отруєння (токсичності) медикаментом. Тривале лікування високими дозами кортикостероїдів пов'язане з побічними ефектами від помірних до важких, у тому числі, затримкою росту та остеопорозом. Кортикостероїди у високих дозах викликають підвищене почуття голоду, що, у свою чергу, може призвести до важкого ожиріння. Тому важливо, щоб хвора дитини з'їдала продукти, які можуть задовольнити голод, але в той же час не збільшують кількості споживання калорій. Лікування біологічними препаратами (інгібіторами ТНФ) може бути пов'язане з підвищеною схильністю до інфекцій. Профілактичні огляди на (латентний) туберкульоз є обов'язковими. В даний час немає ніяких доказів підвищеної захворюваності злоякісними пухлинами (за винятком деяких форм раку шкіри у дорослих).

## **2.6 Як довго слід проводити лікування?**

Симптоматичне лікування повинно бути продовженим до тих пір, доки симптоми і активність хвороби утримуються. Тривалість захворювання є непередбачуваною. У деяких пацієнтів артрит дуже добре відповідає на НПЗП. У цих хворих лікування може бути рано, вже через декілька місяців, припинене. У інших пацієнтів, з тривалим або агресивним перебігом хвороби, необхідно впродовж багатьох років застосовувати сульфасалазин або інші типи медикаментів. Повне припинення ліків може бути розглянуто, якщо при застосуванні медикаментозного лікування досягнуто тривалого і повного зникнення проявів захворювання.

## **2.7 Чи існує альтернативне/додаткове лікування?**

Існує багато додаткових і альтернативних методів лікування, що може бути заплутаним питанням для пацієнтів та їхніх родичів. Ви

---

повинні добре подумати про ризики та користь таких методів лікування, оскільки їхня користь є недостатньо обгрунтованою з погляду втрати необхідного часу, навантаження на дитину і вкладання невідповідних коштів. Якщо Ви хочете спробувати альтернативні, додаткові методи лікування, обговоріть це, будь ласка, зі своїм дитячим ревматологом. При деяких методах цього лікування може відбуватися взаємодія зі звичайними ліками. Більшість лікарів не заперечують застосування альтернативних методів лікування, якщо Ви будете дотримуватися лікарських призначень. Дуже важливо, щоб Ваша дитина не припиняла прийому призначених ліків. Якщо медикаменти, такі як кортикостероїди, є необхідні для контролю за захворюванням, то їхня відміна є небезпечною, поки хвороба залишається активною. Будь ласка, обговоріть всі питання щодо застосування медикаментів із лікуючим лікарем Вашої дитини.

## **2.8 Як довго триває захворювання? Як виглядають віддалені наслідки (прогноз) хвороби?**

Звичайно перебіг захворювання може відрізнитися від пацієнта до пацієнта. У деяких пацієнтів артрит швидко зникає при проведенні лікування. У інших пацієнтів змінюються періоди спокою і рецидиву. У третій групі артрит утримується постійно, прояви ніколи не зникають. У більшості пацієнтів початкові симптоми обмежуються пошкодженням суглобів кінцівок та сухожил'я і зв'язок. З прогресуванням захворювання у деяких дітей і підлітків розвивається залучення крижово-клубових суглобів і суглобів хребта. У пацієнтів із персистуючим периферичним артритом і осьовою симптоматикою є високий ризик пошкодження суглобів у дорослому віці. Тим не менше, неможливо передбачити довгострокові наслідки на початок захворювання. Швидше за все, відповідне лікування має вплинути на перебіг захворювання та його прогноз.

## **3. ПОВСЯКДЕННЕ ЖИТТЯ**

### **3.1 Як впливає хвороба на повсякденне життя дітей і їхніх родин?**

---

Якщо артрит є активним, то майже кожна дитина повинна дотримуватися обмежень у повсякденному житті. Оскільки хвороба часто вражає нижні кінцівки, ходьба та спортивні заходи є активностями, які найбільш часто обмежені. Позитивне ставлення батьків, які підтримують свою дитину і заохочують до самостійності та фізичної активності, є надзвичайно важливим, оскільки дає можливість дитині впоратися з проблемами, пов'язаними з хворобою, отримати визнання однокласників і однолітків, розвивати незалежну і гармонійну особистість. Якщо сім'я не готова до цього навантаження або має труднощі у боротьбі з хворобою, їй слід забезпечити психологічну підтримку. Батьки повинні підтримувати свою дитину у лікувальній фізкультурі та прийомі призначених ліків.

### **3.2 Як щодо навчання у школі?**

Існують декілька факторів, які можуть призводити до пропусків занять у школі: труднощі при ходьбі, втома, біль або скутість. Тому важливо пояснити вчителям потенційні потреби дитини: індивідуальні столи і регулярні фізичні вправи під час занять для попередження скутості у суглобах. Наскільки це можливо, пацієнти повинні брати участь у заняттях фізичного виховання. У цьому випадку слід враховувати ті ж аспекти, які обговорювалися нижче щодо занять спортом. Як тільки хвороба стає контрольованою, дитина не повинна мати будь-яких проблем щодо участі в тій самій діяльності, якою займаються і здорові однолітки.

Школа для дитини, як робота для дорослого: місце, де вона навчається, щоб стати незалежною і продуктивною особистістю. Батьки та вчителі повинні зробити все, що в їхніх силах, щоб дати можливість дитині нормально брати участь у шкільних заходах, щоб дитина домоглася успіхів не тільки у навчанні, а й була визнаною та оціненою своїми однолітками і дорослими.

### **3.3 Як щодо занять спортом?**

Спортивні активності належать до повсякденних речей у житті нормальної дитини. Слід рекомендувати такі види спорту, при яких є мінімальне навантаження на суглоби, або його немає. До таких належать плавання та їзда ровером.

---

### **3.4 Яким повинно бути харчування?**

Немає жодних доказів того, що харчування впливає на перебіг хвороби. Як правило, дитина повинна щоденно харчуватися збалансованою їжею, нормальною та відповідною до віку. Пацієнтам, що отримують кортикостероїди, слід бути обережними і не їсти занадто багато, оскільки ці медикаменти збільшують апетит.

### **3.5 Чи впливає клімат на перебіг хвороби?**

Немає жодних даних про те, що клімат може впливати на перебіг хвороби.

### **3.6 Чи дитина може бути вакцинованою?**

Більшість пацієнтів отримують НПЗП або сульфасалазин, що дозволяє проводити вакцинацію. Коли пацієнт отримує високодозову терапію кортикостероїдами або біологічну терапію, слід відкласти вакцинацію живими вакцинами (наприклад, проти краснухи, кору, епідемічного паротиту, поліомієліту та туберкульозу). Ця вакцинація відкладається через потенційний ризик поширення інфекції внаслідок зменшення імунного захисту. Вакцини, які складаються з неживих мікроорганізмів, що містять тільки інфекційні білки (проти правцю, дифтерії, поліомієліту, гепатиту В, кашлюка, пневмококової, менінгококової гемофільної інфекції) можуть бути введеними. У такому випадку існує ризик того, що вакцина буде неефективною через стан імуносупресії у дитини і забезпечить менший захист.

### **3.7 Як щодо сексуального життя, вагітності та контролю за народжуваністю?**

Хвороба не призводить до обмежень у сексуальному житті та вагітності. Однак, пацієнтки, які приймають медикаменти, повинні бути обачними та враховувати можливий токсичний вплив медикаментів на ненароджену дитину. Незважаючи на генетичний компонент хвороби, немає необхідності відмовлятися від

---

народження дітей. Хвороба не є смертельною, і навіть якщо генетична схильність успадкується, то велика ймовірність, що брати і сестри не будуть страждати від ювенільного СПА-ЕАА.

### **3.8 Чи зможе дитина мати нормальне життя у дорослому віці?**

Це одна з основних цілей лікування, яка може бути досягнута в більшості випадків. Впродовж останніх років лікування цього виду захворювання у дитячому і підлітковому віці значно покращилося. Поєднання медикаментозного лікування та реабілітації дає можливість запобігати пошкодженню суглобів у більшості пацієнтів.